

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1908-1909 — N° 122.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

ÉRYTHRODERMIES CONGÉNITALES

ICHTYOSIFORMES

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 7 Juillet 1909

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Marius PEYROT

Né à Saint-Etienne (Loire), le 8 mars 1884



LYON

IMPRIMERIES RÉUNIES

8, RUE RACHAIS, 8

—
1909

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
ÉRYTHRODERMIES CONGÉNITALES
ICHTYOSIFORMES

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1908-1909 — N° 122.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

ÉRYTHRODERMIES CONGÉNITALES

ICHTYOSIFORMES

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

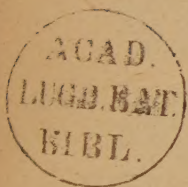
Et soutenue publiquement le 7 Juillet 1909

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Marius PEYROT

Né à Saint-Etienne (Loire), le 8 mars 1884



LYON

IMPRIMERIES RÉUNIES

8, RUE RACHAIS, 8

—
1909

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. HUGOUNENQ. DOYEN.
COURMONT (J.) ASSESSEUR.

DOYEN HONORAIRE
M. LORTET

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. CHAUVÉAU, AUGAGNEUR, MONOYER, BONDET, MAYET, SOULIER, TRIPIER.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. LÉPINE.
	TEISSIER.
	BARD.
Cliniques chirurgicales	PONCET.
	JABOULAY.
Clinique obstétricale et Accouchements	FABRE.
Clinique ophtalmologique	ROLLET.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	NICOLAS.
Clinique des maladies mentales	PIERRET.
Clinique des maladies des enfants	WEILL.
Clinique des maladies des femmes	POLLOSSON (A.).
Physique médicale	CLUZET.
Chimie médicale et pharmaceutique	HUGOUNENQ.
Chimie organique et Toxicologie	CAZENEUVE.
Matière médicale et Botanique	BEAUVISAGE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	GUIART.
Anatomie	TESTUT.
Anatomie générale et Histologie	RENAUT.
Physiologie	MORAT.
Pathologie interne	ROQUE.
Pathologie et Thérapeutique générales	COLLET.
Anatomie pathologique	PAVIOT.
Médecine opératoire	POLLOSSON (M.).
Médecine expérimentale et comparée	ARLOING.
Médecine légale	LACASSAGNE.
Hygiène	COURMONT (J.).
Thérapeutique	PIC.
Pharmacologie	FLORENCE.

PROFESSEURS ADJOINTS

Physiologie, cours complémentaire	MM. DOYON.
Maladies des oreilles, du nez et du larynx	LANNOIS.
Pathologie externe	VALLAS.
Maladies des voies urinaires	ROCHET.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Propédeutique chirurgicale	BERARD,	agrégé.
Propédeutique de gynécologie	CONDAMIN,	—
Chirurgie infantile	NOYE-JOSSERAND,	—
Hygiène administrative	LESIEUR,	—
Accouchements	COMMANDEUR	—
Matière médicale	MOREAU,	—
Embryologie	REGAUD,	—
Anatomie topographique	PATEL,	—

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
BARRAL.	REGAUD.	J. LÉPINE.	MOUNEYRAT.
SAMBUC.	COMMANDEUR.	LESIEUR.	LATARJET, ch...
COURMONT (P.)	GAYET.	MARTIN (Et.).	BÉRIEL, ch...
CHATIN.	MOREL.	LAROYENNE.	BRETIN, ch...
VILLARD.	NEVEU-LEMAIRE.	VORON.	
TIXIER.	PATEL.	NOGIER.	

M. BAYLE, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

M. NICOLAS Président; M. LANNOIS, Assesseur;
MM. J. LÉPINE et LESIEUR, Agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

*Faible témoignage de respectueuse affection
et de profonde reconnaissance.*

A MON FRÈRE

A MA SŒUR

A MES MAÎTRES

A MES AMIS

A notre Président de Thèse :

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. NICOLAS

Professeur de clinique des maladies cutanées et syphilitiques
à la Faculté de Médecine de Lyon.

*Nous sommes heureux de lui adresser nos
remerciements pour l'obligeance et l'ama-
bilité qu'il nous a toujours témoignées et
pour l'honneur qu'il nous fait d'accepter
la présidence de notre thèse.*

INTRODUCTION

Les travaux de MM. Brocq et Lenglet ont bien mis en relief l'importance qu'il faut attribuer aux érythrodermies congénitales ichtyosiformes. L'accord n'est cependant pas encore fait entre les dermatologistes, sur les relations de cette affection avec les autres dyskératoses congénitales.

Les uns font de l'érythrodermie congénitale ichtyosiforme, une forme atténuée de l'ichtyose fœtale; les autres, une forme grave de l'ichtyose vulgaire. Ces conceptions paraissent inacceptables avec les faits que nous décrirons, et nous pensons que l'indépendance et l'individualité clinique des érythrodermies congénitales ichtyosiformes doivent être respectées.

Avant d'entrer dans le détail de ce travail, nous adresserons nos remerciements à notre ami, M. le Dr Jambon, chef de clinique de l'Antiquaille, qui a bien voulu nous prêter le concours de son aimable et très active collaboration.

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

Longtemps l'étude des dyskératoses congénitales resta stérile et obscure. Le terme d'ichtyose, quelle que fût son insuffisance, faisait alors tous les frais de ce chapitre, pourtant complexe de la pathologie cutanée, rapprochant ainsi, mais le plus souvent à tort, des faits disparates et des variétés morbides assez éloignées les unes des autres.

Cependant, depuis une quinzaine d'années, quelques auteurs, tant en France qu'à l'étranger, frappés de la physionomie toute particulière de certaines modalités cliniques, publièrent des faits qu'ils sentaient bien ne plus cadrer avec le groupe banal des ichtyoses, et auxquels parfois ils donnèrent des désignations nouvelles, sans, néanmoins, savoir exactement où les classer.

Les principaux travaux parus dans ce sens appartiennent à Sangster, Alpar, Rasch, Schourp, Glawtsche, Metchersky, Nielsen, Nikolsky, Galloway, Giovannini, Vidal, Hallopeau et Jeanselme, Hallopeau et Watelet, Besnier et Doyon, Thibierge. Les cas de ces différents auteurs, soit par le siège des lésions : face, plis articulaires, cuir chevelu, soit par l'addition ou l'association

de caractères morbides bien spéciaux : érythrodermie, kératodermie palmaire ou plantaire, présence de bulles, lésions des phanères, des sudoripares, se séparent nettement des types décrits sous le nom d'ichtyose vulgaire ou d'ichtyose fœtale.

En 1891, Besnier et Doyon, sous le nom de : « Dermatite exfoliante et bulleuse déjà développée au moment de la naissance », publient un cas très intéressant qui leur paraît déjà bien distinct de l'ichtyose vraie, à cause de l'intensité de l'exfoliation qui est lamelleuse en beaucoup de points, de l'engainement complet des mains et des doigts dans des gaines formées de lamelles superposées que l'on peut arracher avec une certaine facilité, à cause surtout de l'envahissement de la figure, du cuir chevelu et de tous les plis de flexion. Ce cas, revu plus tard par M. Brocq, deviendra une des observations princeps d'érythrodermie congénitale ichtyosiforme.

En 1894, Giovannini, et, quelques années plus tard, Pospelow, décrivent des formes d'ichtyose avec kératodermie des extrémités, lésions unguéales, hypertrophie des glandes sudoripares, s'accompagnant d'hyperidrose.

Sangster, en 1895, sous l'étiquette : « Keratolysis exfoliativa », signale une variété d'hyperkératose atteignant les grands plis de flexion, les régions palmaire et plantaire.

Galloway, dans une séance de la Société de dermatologie de Londres, février 1898, attire spécialement l'attention sur des formes mal connues d'érythrodermies exfoliantes généralisées, qui ont pour caractère d'apparaître à la naissance.

En 1899, Glawtsche, puis Metchersky relatent des cas

anormaux d'ichtyose, où l'érythrodermie et l'envahissement des plis articulaires par l'hyperkératose sont nets.

Rasch, dans une observation, présentée à la Société danoise de dermatologie, le 3 avril 1901, et qualifiée par lui de : « *Erythrodermia exfoliativa universalis congenita familiaris* », note une desquamation généralisée sur fond érythrodermique accompagnée de dyskératose et d'épaississement du creux poplité, du pli du coude, des aisselles.

Thibierge, dans deux cas remarquables, insiste sur les localisations atypiques de l'hyperkératose, et sur la kératodermie palmaire et plantaire, mais ne fait de ces formes morbides qu'une variété de l'ichtyose fœtale.

Hallopeau et Jeanselme décrivent une ichtyose avec hypotrophie simulant une sclérodermie, remarquable sans doute par l'insuffisance du développement cutané qui se traduit par de la limitation des mouvements, mais aussi par les lésions des plis du visage et les lésions unguéales.

Il semble bien, d'après ce rapide exposé, que quelques observateurs, en présence de formes complexes d'hyperkératose aient eu la préoccupation de chercher des dominantes symptomatiques pour en isoler une variété nouvelle de dermatose; certains même ont créé des mots nouveaux, et, à travers ces tâtonnements et ces hésitations, on entrevoit déjà la spécificité d'un type clinique distinct des ichtyoses.

Mais, c'est à M. Brocq que revient le mérite d'avoir définitivement isolé du groupe touffu des dyskératoses congénitales un syndrome nouveau : l'érythrodermie congénitale ichtyosiforme avec hyperépidermotrophie.

Reprenant, dans un mémoire célèbre, paru en 1902, les observations de Besnier et Doyon, de Thibierge, à l'occasion surtout d'un malade qui avait été présenté par Vidal, en 1882, à la Société de biologie, sous la mention : « Pityriasis rubra-pilaire et hyperépidermotrophie généralisée », M. Brocq décrit une force clinique caractérisée par l'apparition à la naissance d'érythrodermie, de lésions d'hyperkératose prédominant au visage et aux plis articulaires, s'accompagnant parfois de poussées bulleuses et d'hyperépidermotrophie, c'est-à-dire de croissance exagérée des phanères (poils et ongles). Ainsi constituée, l'érythrodermie congénitale ichtyosiforme avec hyperépidermotrophie, se présentait comme une entité morbide bien différenciée, ayant son autonomie et ne pouvant être confondue avec les dyskératoses voisines.

M. Lenglet, dans une thèse remarquable et une étude d'ensemble sur les dyskératoses congénitales, précisa encore les caractères de la maladie de Vidal-Brocq, dont l'individualité et l'importance ne paraissent plus maintenant contestables.

Nous nous proposons dans ce modeste travail d'apporter quelque faits à l'appui des idées de MM. Brocq et Lenglet sur les érythrodermies congénitales ichtyosiformes. Nous avons remarqué que l'hyperépidermotrophie qui, au début, avait beaucoup attiré l'attention, est un phénomène très inconstant, qui doit passer au second rang. De plus, nous avons observé, dans le service de M. le professeur Nicolas, à l'Antiquaille, un cas clinique très intéressant par ses associations morbides, que nous décrirons très longuement. C'est une forme d'érythrodermie congénitale ichtyosiforme tout à fait atypique, et qui

semble être un fait de passage entre les érythrodermies congénitales ichtyosiformes et les dyskératoses voisines telles que les kératodermies érythémateuses symétriques congénitales, la maladie de Méléda. Des faits de ce genre, sans nuire à l'autonomie du type primitif et pur, facilitent singulièrement la compréhension des malformations cutanées et en précisent les rapports. Nous croyons faire œuvre utile en reproduisant ici cette variété clinique, et en essayant de l'interpréter.

CHAPITRE II

ÉTUDE CLINIQUE

L'étiologie et la pathologie des érythrodermies congénitales ichtyosiformes ne nous retiendront pas; elles sont encore trop incertaines. On a invoqué, sans plus de vraisemblance, que, pour d'autres difformités, l'influence des émotions, des spectacles effrayants subis par la mère pendant la grossesse. On a incriminé la syphilis.

L'érythrodermie congénitale ichtyosiforme ne paraît pas être une maladie héréditaire et familiale; cependant, dans deux de nos observations, on trouve une dermatopathie analogue chez les ascendants et les collatéraux.

Elle paraît due à un trouble de l'évolution de la couche épitrichiale, qui se développe du deuxième au sixième mois de la vie intra-utérine, homologue de l'épitrichium des animaux.

On peut se demander aussi si les altérations des glandes vasculaires sanguines ne peuvent pas avoir une influence sur l'intégrité du fonctionnement de la peau et si la dermatose que nous étudions ne serait pas liée à une absence ou une insuffisance de la fonction thyroïdienne.

L'érythrodermie congénitale ichtyosiforme fait son ap-

parition dès la naissance ou dans les premiers jours qui suivent. Elle présente un ensemble de symptômes, dont les uns sont constants, que l'on retrouve dans toutes les observations, dont les autres, contingents et accessoires, peuvent ne pas exister, sans nuire cependant à l'individualité du type primitif.

Erythrodermie. — Ce qui frappe d'abord, c'est la rougeur des téguments, l'érythrodermie qui est étendue à toute la peau. Quelquefois, cependant, cette érythrodermie est peu intense, ce qui explique que certains observateurs l'aient passée sous silence. D'autres fois, elle est masquée par l'hyperkératose de l'ensemble des téguments; il faut attendre que les lames d'épiderme hyperkératosé tombent pour voir apparaître la rougeur sur les surfaces devenues libres. Cette érythrodermie atteint fréquemment le visage qui prend de ce fait une apparence cuivrée assez spéciale. Elle peut faire songer au pityriasis rubra-pilaire, mais elle suffit déjà à écarter l'ichtyose vulgaire, qui, elle, ne présente jamais le symptôme rougeur.

Hyperkératose des plis. — La deuxième caractéristique objective de l'affection est l'hyperkératose plus ou moins diffuse qui se traduit par un épaissement particulier du tégument, avec exagération des plis et des dépressions normales du tégument, squames épidermiques stratifiées, formant de petits cubes cornés, peu adhérentes. L'hyperkératose revêt, en certains points, une intensité remarquable et une allure tout à fait caractéristique. Ce sont les plis articulaires, contrairement à ce qui se passe dans l'ichtyose vraie, qui sont le plus atteints. Cette

localisation de la kératose aux régions articulaires, s'explique d'ailleurs assez bien, si l'on suppose que l'action pathogène, cause de la dystrophie cutanée, s'est produite précisément au moment de la croissance active des épiphyses, époque à laquelle la peau est soumise à un travail maximum, du fait même de cette croissance.

L'hyperkératose des plis se présente sous la forme de crêtes faites d'une substance cornée noirâtre, épaisses de plusieurs millimètres, parallèles aux plis de flexion. Ces crêtes cornées sont découpées par des sillons étroits en cônes et en cubes, qui figurent un pavage, une mosaïque d'aspect très spécial. Les cônes cornés n'adhèrent qu'assez faiblement à la surface sous-jacente. On les en détache facilement. Au-dessous d'eux, apparaît la surface rouge du derme, transparaissant à travers les couches parfaitement conservées de l'épiderme qui ne saigne ni ne suinte.

Les coudes, les poignets, les creux axillaires, plus rarement les aines, sont les régions les plus frappées. Dans certaines formes, l'hyperkératose peut être telle qu'elle entraîne la rétraction de la peau des régions articulaires. Les mouvements des membres sont alors limités par l'impossibilité d'étendre complètement les plis des grandes articulations.

Le cou présente souvent des lésions très accentuées, identiques à celles des grands plis.

La face, presque toujours respectée par l'ichtyose, est le siège de lésions hyperkératosiques constantes dans l'érythrodermie congénitale ichtyosiforme. L'épiderme est épaissi, présentant des squames assez peu adhérentes sillonnées de craquelures, parfois teintées de rose. Très

souvent l'aspect est celui d'un masque de collodion dont on aurait enduit le visage. Dans certains cas, la peau est assez tendue pour déterminer une ébauche d'ectropion, un certain degré de lagophtalmie, ou un agrandissement des orifices naturels (ailes du nez, bouche), qui donnent à la physionomie une expression d'hébétude.

Sur le reste du tégument, l'hyperkératose est plus légère; on n'a souvent même qu'un simple état grenu de la peau. Les parties médianes du tronc sont généralement plus atteintes que les parties latérales.

L'érythrodermie, les lésions squameuses, telles que nous venons de les décrire avec leur localisation de choix au niveau des plis articulaires, avec leurs squames stratifiées formant de petits cubes qui dessinent un quadrillage, un pavage tout à fait caractéristique, voilà deux symptômes qui donnent déjà à l'érythrodermie congénitale ichtyosiforme son individualité clinique; mais, fréquemment, on leur trouve associées d'autres lésions, l'hyperépidermotrophie, la kératodermie palmaire et plantaire, l'hyperidrose, les bulles, qui, pour être continentes et variables, n'en ont pas moins une signification très précise.

Hyperépidermotrophie. — Ce phénomène signalé pour la première fois par Vidal, est constitué par le développement exagéré des phanères (poils et ongles). Les cheveux, les ongles, poussent deux ou trois fois plus vite que normalement. Le tégument est recouvert de follets, même dans les régions qui sont normalement glabres; les plis articulaires en présentent. M. Brocq, dans son premier mémoire sur les érythrodermies congénitales ichtyo-

siformes, avait mis en relief ce symptôme, et la croissance anormale des phanères lui semblait la caractéristique de cette sorte d'affection.

Ce n'est là, cependant, qu'un épiphénomène qui manque dans un certain nombre d'observations, sans rien leur enlever néanmoins de leur netteté clinique. D'ailleurs, M. Brocq lui-même en présentant avec M. Fernet, à la Société de dermatologie, de décembre 1908, un malade chez qui l'hyperépidermotrophie faisait défaut, est revenu sur l'importance qu'il lui avait tout d'abord attribuée. Il a même proposé de supprimer la mention « avec hyperépidermotrophie », pour maintenir seulement le titre : « Erythrodermie congénitale ichtyosiforme ».

Bien plus, au lieu d'un développement exagéré des phanères, on a souvent un certain degré d'agénésie pilaire et d'alopecie, et une véritable hypoépidermotrophie.

Mais, en dehors de l'accroissement rapide, qui est souvent absent, les cheveux présentent d'autres particularités à retenir, parce qu'on les retrouve presque toujours : c'est un état emmêlé, une implantation irrégulière, avec pityriasis séborrhéique, squames grasses blanches et brillantes qui peuvent former des placards ou être répandues d'une manière diffuse sur tout le cuir chevelu.

Kératodermie palmaire et plantaire. — Associée à l'érythrodermie, à l'épaississement des plis, on voit fréquemment dans le syndrome qui nous occupe la kératodermie palmaire et plantaire, en tous points semblable à la kératodermie symétrique congénitale des extré-

mités. Les paumes et les doigts se recouvrent d'une carapace cornée, les plantes d'une semelle hyperkératosique épaisse de plusieurs millimètres. Cette couche cornée est tantôt découpée par des crevasses irrégulières en champs polygonaux, tantôt lisse, unie, avec un épiderme jaune ambré qui desquame en fines lamelles. Cette hyperplasie épidermique s'accompagne ordinairement d'une hypertrophie des glandes sudoriques et d'une abondante hyperidrose.

Dans les formes accentuées, la peau, du fait de la kératodermie, devient scléreuse et atrophique; les phalanges sont rétractées, les mouvements des doigts gênés et douloureux.

Bulles. — Les érythrodermies congénitales ichtyosiformes sont souvent caractérisées aussi par des poussées bulleuses. Ce dernier élément constitue même une variété importante de l'affection. Les bulles traduisent une friabilité particulière des épines intercellulaires, l'acantholyse, si bien décrite par Nikolsky, et qui est commune à d'autres dystrophies de la peau.

Ce processus bulleux paraît avoir une origine traumatique dans quelques cas; c'est dans les points où la peau est soumise à un frottement : cou-de-pied, nuque, qu'il apparaît de préférence, mais il peut se produire spontanément.

Les bulles soulèvent l'épiderme, le fissurent, puis éclatent. Leur apparition est toujours indolore. Elles se dessèchent rapidement et les couches profondes épidermiques, sur lesquelles elles reposent, apparaissent rouge ou rose vif. Elles guérissent très rapidement, grâce au pro-

cessus kératosique qui les recouvre bientôt, sans laisser aucun vestige, ni aucune cicatrice.

Les poussées bulleuses de l'érythrodermie congénitale ichtyosiforme se localisent de préférence sur les régions les plus kératosiques, elles sont fréquentes aux plis articulaires.

Après des phases de rémission et d'exacerbation pendant plusieurs années, elles disparaissent souvent sans retour.

Telles sont les différentes lésions qui constituent l'érythrodermie congénitale ichtyosiforme; elles ne s'accompagnent pas de modifications de l'état général, ni d'arrêt du développement physique et intellectuel.

L'évolution de cette dermatose est des plus capricieuses. Elle présente des alternatives de paroxysme et d'amendement sans cause apparente. Les régions les plus touchées peuvent, en quelques mois, reprendre un tégument sain, sans garder aucune trace des lésions antérieures. Le traitement (décapage de la peau, bains, savon noir, pommade salicylée), est souvent insuffisant, et la guérison complète paraît peu probable.

CHAPITRE III

DIAGNOSTIC

Ainsi entendu, le syndrome érythrodermie congénitale ichtyosiforme ne semble pas permettre de confusion.

Le pityriasis rubra-pilaire de Devergie ne manque pas d'analogies avec la dermatose que nous venons de décrire : la rougeur plus ou moins diffuse du tégument, les placards épaissis et cornés répandus sur les membres, l'aspect plâtreux et squameux de la face, la kératose des paumes et des plantes, rapprochent les deux affections. Mais le pityriasis rubra-pilaire n'est pas congénital et comporte un élément tout à fait distinctif : ce sont les productions cornées folliculaires, les cônes circumpilaires. Ces cônes ont pour point de départ les orifices des follicules; ils ont une consistance dure, cornée; réunis en nombre, ils donnent à la main une sensation de râpe.

L'ichtyose vulgaire ne saurait être confondue avec les érythrodermies congénitales ichtyosiformes : leur symptomatologie est justement l'inverse l'une de l'autre. La congénitalité n'est pas la règle dans l'ichtyose vulgaire, qui fait le plus souvent son apparition dans la seconde enfance, quelquefois même plus tard.

L'érythrodermie ne s'y rencontre jamais. Le tégument de l'ichtyosique offre une sécheresse, un épaissement manifestes, surtout aux faces d'extension des membres, mais le visage est toujours indemne, les creux poplités, les plis du coude, les aisselles sont respectés et conservent une humidité et une souplesse relatives. Ce sont, au contraire, ces mêmes régions qui, dans l'érythrodermie congénitale ichtyosiforme, sont le siège des lésions maxima d'hyperkératose.

Les squames de l'ichtyose, adhérentes par leurs bords presque autant qu'à leur centre, sont difficiles à détacher; nous avons insisté sur le peu d'adhérence des squames dans l'érythrodermie congénitale.

Enfin, la kératodermie palmaire et plantaire, l'hyperidrose, l'hyperépidermotrophie, les poussées bulleuses, sont des phénomènes que ne sauraient produire l'ichtyose.

Erythrodermie congénitale ichtyosiforme et ichtyose vulgaire apparaissent donc comme deux variétés de dyskératose aux antipodes l'une de l'autre et absolument indépendantes.

L'ichtyose fœtale, d'après la description qu'en fait Thibierge, ne semble pas se rapprocher cliniquement des érythrodermies congénitales.

« Dans l'ichtyose congénitale, écrit Thibierge, la bouche est largement ouverte, les lèvres sont sillonnées de fissures profondes, forment des rayons divergents et des cercles concentriques; la langue forme une sorte de gros moignon rouge. La saillie du nez est remplacée par deux orifices ou mieux deux dépressions comblées par l'épiderme qui borne ces orifices et forme une sorte de mem-

brane blanche résistante, épaisse. Les joues sont sillonnées de dépressions et de fissures. A la place des yeux, on voit deux gros bourgeons rouges, mollasses, constitués par la hernie de la conjonctive à travers les paupières en ectropion. Les cils et les sourcils sont rares ou absents. Le pavillon de l'oreille n'est plus représenté que par une saillie plate, allongée verticalement, collée contre la paroi crânienne, cintrée par une dépression analogue à celle qui représente les orifices narinaux.

« Le cuir chevelu est parcouru par des fissures antéro-postérieures profondes, uniques ou multiples, parfois étendues de l'arcade orbitaire à l'occipital. Les cheveux sont fins et soyeux, le plus souvent ils restent inclus dans les couches épidermiques.

« Le cou est large et court, sillonné de fissures perpendiculaires à son axe. Le tronc présente des sillons et des fissures irrégulièrement disposés. Les organes génitaux sont le plus souvent rudimentaires. Le prépuce fait défaut.

« Les membres sont comme œdémateux, immobilisés par l'épaisseur de l'épiderme, quelquefois parcourus par des sillons verticaux, le plus souvent traversés par des sillons circulaires surtout au niveau des articulations. Aux aisselles, on voit de petites plaques séparées par des sillons peu profonds. Les extrémités des membres sont quelquefois bien conformées, n'offrant que des craquelures au niveau des articulations des phalanges; d'autres fois, les doigts sont comme soudés les uns aux autres, défigurés, ressemblant à des griffes, ou à peine formés, voire même complètement absents. »

Sous cette forme, l'ichtyose fœtale ne rappelle en rien

l'érythrodermie congénitale ichtyosiforme. Sans doute les lésions prédominent au visage, au cou, aux articulations; mais elles offrent un caractère de gravité que l'on ne retrouve pas dans l'érythrodermie congénitale, où l'ectropion, l'atrophie et la sclérodermie des extrémités sont à peine ébauchés, et très souvent même n'existent pas.

Cependant, M. Thibierge croit le rapprochement facile entre les deux affections; l'érythrodermie congénitale ichtyosiforme ne serait, pour lui, qu'une forme bénigne atténuée de l'ichtyose fœtale. Nous verrons plus loin ce qu'il faut penser de cette conception.

Le diagnostic des variétés bulleuses est relativement facile. L'absence de phénomènes douloureux, l'évolution des bulles sans cicatrices, la coexistence de l'érythrodermie, de la kératose et de l'hyperépidermotrophie, les séparent nettement des autres dermatoses bulleuses, telles que la dermatite polymorphe douloureuse de Brocq, l'épidermolyse bulleuse, le pemphigus congénital successif à kystes épidermiques.

Au point de vue anatomo-pathologique, les érythrodermies congénitales ichtyosiformes n'offrent pas les mêmes lésions que l'ichtyose vulgaire. La couche cornée est énormément épaissie, la couche granuleuse est fortement hypertrophiée, le corps muqueux est le siège d'une hyperplasie accentuée. Dans l'ichtyose, au contraire, la couche granuleuse et le corps muqueux sont amincis et peu développés.

La forme bulleuse est caractérisée histologiquement par l'acantholyse, c'est-à-dire par la fragilité des filaments d'union des cellules épithéliales, qui se séparent sous l'influence du moindre excès de pression intercellulaire.

CHAPITRE IV

OBSERVATIONS

Les observations qui suivent correspondent assez exactement au type morbide que nous venons de décrire. Nous y trouvons les différentes variétés d'érythrodermies congénitales ichtyosiformes : avec kératodermie palmaire et plantaire, avec hyperépidermotrophie, avec bulles.

OBSERVATION I

J... Cl., âgé de 6 ans, est amené par ses parents à la clinique de l'Antiquaille, le 25 septembre 1907, pour une affection de la peau qui est congénitale et qui subit des alternatives de paroxysme et de diminution.

Les renseignements obtenus des parents sont peu précis. Ils ont toujours vu l'enfant avec une peau squameuse depuis sa naissance. Quand on le nettoie et qu'on lubrifie la peau, celle-ci s'assouplit et perd ses caractères squameux ; puis, au bout de quelques jours, les squames reparaissent ainsi que les productions hyperkératosiques.

Caractères généraux de l'affection. — A l'entrée, on peut dire que la maladie est généralisée. La paume des mains et la plante des pieds semblent un peu respectées. Les extrémités des orteils et des doigts notamment sont souples. Tout

le reste du tégument présente, non pas un épaissement à proprement parler, mais une augmentation de consistance, avec sensation de sécheresse particulière au toucher.

La peau a sa mobilité habituelle; elle n'adhère pas aux plans profonds. Son élasticité semble normale, et s'il est des endroits comme à la face où elle semble tendue sur les téguments, cette tension n'est qu'apparente et n'affecte en réalité que la couche desquamante de l'épiderme formant en cet endroit de larges squames adhérentes séparées par des sillons rouges, linéaires et très superficiels.

Ailleurs, la peau semble au contraire un peu trop vaste pour recouvrir les plans sous-jacents, il en est ainsi notamment aux aisselles, au scrotum, autour de la verge.

La dystrophie cutanée est plus intense, plus marquée aux plis de flexion, aisselles, aines, ombilic, creux poplité, et c'est en ces points surtout qu'on rencontre des productions cornées, solides, polygonales, noires, s'élevant à plusieurs millimètres au-dessus de la peau et figurant un pavage assez régulier, car les faces supérieures de ces productions sont aplaties et lisses. Ces pavages traduisent le maximum de l'hyperplasie épidermique qui caractérise toute l'affection.

Autre part, on trouve de la sécheresse du revêtement cutané, de la desquamation fine, assez abondante, de l'exagération très marquée des plis de la peau même les plus fins, les plus ténus, si bien que la peau de l'enfant semble quadrillée, chagrinée sur toute sa surface.

L'enfant dit éprouver des démangeaisons, il se gratte d'ailleurs spontanément quand il est nu, surtout au niveau des saillies hyperkératosiques des aisselles, de l'ombilic, de la verge.

EXAMEN DES RÉGIONS : *Cuir chevelu.* — Pityriasis très abondant en squames allongées, blanches, minces, grasses; cheveux fins, nombreux, paraissant normaux.

Oreilles. — Elles sont particulièrement sèches et squameuses, de même que la région rétro-auriculaire.

Face. — Offre l'aspect d'un visage que l'on aurait enduit

de collodion, elle est couverte de grandes squames adhérentes translucides. Ces squames tirent un peu la peau du visage, si bien qu'il y a une ébauche d'ectropion. Une partie de la face présente un aspect à peu près normal, formant un petit masque qui comprend le lobule du nez, les narines, les lèvres et le menton, et dont l'aspect tranche sur le reste du tégument altéré.

Cou. — Quadrillé et squameux d'une manière particulièrement intense à sa partie postérieure où les squames sont épaisses, dures, blanches.

Tronc. — Faces postérieure et antérieure peu touchées comparativement aux membres. Sillons surtout transversaux, squames blanches adhérentes, très sèches.

L'ombilic est le siège d'un pavage de saillies noires, hyperkératosiques, dures, cubiques, séparées les unes des autres par des sillons qui n'entament nullement la surface de la peau. Autour de la verge et dans les sillons génito-cruaux, on note des saillies semblables.

Scrotum épaissi et desquamant. Le pli interfessier est normal.

Membres supérieurs. — Présentent le maximum de lésions. L'aisselle est noire tant il y a de saillies cornées, alignées régulièrement en files et polygonales.

Peau du bras d'aspect chagriné très prononcé, desquamation ichtyosique; lésions plus intenses au niveau du deltoïde. Pli du coude relativement peu squameux.

Avant-bras présente mêmes lésions que le bras, quadrillage surtout marqué aux poignets. La peau du coude est épaissie, sèche, très squameuse.

Mains. — Face dorsale sèche à épiderme aminci, presque pas de squames. La face palmaire est à peu près indemne.

Ongles. — Sont normaux.

Poils. — Des follets existent sur les membres, mais semblent normaux.

Membres inférieurs. — Sur la cuisse, quadrillage et desquamation. Creux poplité présente des saillies cornées.

Genou. — Epiderme aminci, plissé, squameux.

Dos du pied très sec. La plante est à peu près indemne. L'état de l'enfant s'améliore ou s'empire, mais jamais, dit le père, on n'observe de période où la peau soit normale.

Poumons. — Examen négatif. Examen viscéral négatif.

Urines. — Pas d'albumine.

27 novembre 1907. — Sous les squames et l'épaississement épidermique, on devine sur les membres et le tronc une teinte érythrodermique peu appréciable, mais plus distincte en certains points.

3 décembre. — La teinte érythrodermique est plus facilement visible aujourd'hui, sans que l'enfant ait subi des grattages ni des manipulations de la peau.

10 décembre. — Le malade traité par une pommade salicylée a eu une amélioration évidente. Sa peau, à un moment, était presque entièrement décapée.

Cuti-réaction et ophtalmo-réaction négatives.

Actuellement, après ce léger amendement, les lésions ont repris l'aspect qu'elles avaient à l'entrée.

En plus, on trouve à la face palmaire une hyperkératose très accentuée sous forme de semelle cornée très épaisse, occupant surtout la périphérie de la paume et une bande médiane sur la face palmaire des doigts. Le milieu de la paume est normal, humide souple. Les extrémités du bout des doigts sont indemnes. Les ongles commencent à présenter des troubles trophiques, sillons longitudinaux, sillons transversaux avec adhérence de lambeaux cornés.

Urine. — Pas d'albumine.

Le corps thyroïde paraît normal.

4 janvier 1908. — Sous l'influence de bains d'amidon et de pommade salicylée, les parties kératosiques se sont ramollies et s'enlèvent facilement par le grattage. Cependant, la lésion reste assez nette au cou, aux aisselles, à la paume des mains, à la plante des pieds.

On a toujours un état squameux, séborrhéique du cuir chevelu très accusé.

L'état de la face reste stationnaire.

20 janvier. — La dermatose, malgré le traitement appliqué, ne subit que des améliorations apparentes. Si on laisse quelques jours l'enfant sans traitement, on voit de suite l'hyperkératose se montrer plus intense, la rougeur disparaître et ceci surtout aux endroits de prédilection, plis de flexion, cou, etc.

La paume des mains et la plante des pieds sont toujours le siège d'une hyperkératose jaune ambrée très nette qui respecte le centre de la région.

Malgré tout, il y a une certaine atténuation des symptômes qui paraît attribuable à une rémission spontanée, car la dernière poussée paroxystique observée en décembre 1907 est survenue en plein traitement.

Cette observation se rapporte sans contredit aux érythrodermies congénitales ichtyosiformes : le début à la naissance, la disposition de l'hyperkératose aux plis de flexion, l'érythrodermie, les lésions du visage, la kératodermie palmaire et plantaire sont en faveur de cette idée. L'hyperépidermotrophie cependant fait défaut.

OBSERVATION II (résumée)

(MM. BIZARD et LANGEVIN, in *Bulletin de la Société française de dermatologie et de syphiligraphie*, 1908, p. 92).

Erythrodermie congénitale ichtyosiforme avec hyperépidermotrophie.

Femme atteinte depuis la première enfance d'hyperépidermotrophie ichtyosiforme généralisée, compliquée de bulles, ayant donné naissance à sept enfants, dont trois présentant congénitalement de l'érythrodermie bulleuse et lamelleuse.

Femme de 38 ans. Bon état général.

La face présente un peu de desquamation séborrhéique

au pourtour de la bouche. Les cils sont rares, le bord libre des paupières est rouge, en ectropion.

Cheveux clairsemés à la façon d'une pseudo-alopécie en clairière, recouverts d'une boue grasse et noirâtre séborrhéique.

La surface cutanée du corps de cette malade présente dans sa généralité un épaissement de la peau qui est simplement rude, scléreuse, raboteuse, notamment sur le dos, la poitrine et les cuisses. L'épiderme est dans sa totalité sec, squamelleux, brun grisâtre, à surface striée, mais les lésions s'accroissent en certaines régions.

Nuque. — Placard de substance cornée noire, d'aspect nettement ichtyosique, à l'apparence d'une lime, grâce aux sillons profonds qui divisent les crêtes élevées des productions cornées.

Coudes. — Au niveau du pli de flexion, crêtes noirâtres, dures.

Bras et avant-bras. — La peau est striée légèrement.

Aisselles. — Au niveau de la paroi postérieure des aisselles, productions cornées ichtyosiformes.

Plis de l'aîne et du creux poplité. — Placards de masse cornée.

Pieds. — Sont le siège d'une hyperkératose très marquée. Les orteils ont perdu toute individualité, les squames recouvrant les uns et les autres.

Les faces dorsale et plantaire sont également recouvertes de productions cornées.

Mains. — Epaissement de la peau; sont le siège de poussées bulleuses. Ces bulles apparaissent très vite, semblant sortir de la peau presque instantanément.

La poussée bulleuse était presque éphémère, les phlyctènes ne tardant pas à s'ouvrir, laissaient à nu le derme rouge, douloureux, mais se cicatrisant très rapidement.

L'épiderme des mains, véritable carapace inextensible, ne peut se soulever en forme de véritable bulle au-dessus du plan de la peau saine; en conséquence, tandis que la malade ressent tout à coup une violente douleur en une région li-

mitée des doigts ou de la main, elle constate un changement de couleur de la couche cornée formant ici l'épiderme qui, de gris noirâtre, devient en ce point blanchâtre comme nacré.

De par ces deux symptômes, douleur et décoloration, on s'explique que la malade ait donné le nom de mal blanc à ces poussées bulleuses.

Puis l'épiderme soulevé s'élimine, et apparaît une surface rosée suintante, qui est comblée bientôt par des couches successives de tissu épidermique et un mois après il est impossible de reconnaître la région, siège de ces troubles.

Ongles. — Bombés, présentent quelques sillons transversaux, poussent avec une très grande rapidité.

Poils. — Développement exagéré des follets, même *aux plis articulaires*.

A signaler l'érythrodermie bulleuse présentée par l'enfant de la septième grossesse de cette femme.

OBSERVATION III (résumée)

(MM. BROcq et FERNET, in *Bulletin de la Société française de dermatologie et de syphiligraphie*, 1908, p. 322).

Erythrodermie congénitale ichtyosiforme avec un certain degré d'agénésie pileaire.

Joseph P..., âgé de 15 ans et demi, entre pour une affection ichtyosiforme.

Le début de l'affection date de la naissance.

L'épiderme commence à desquamer, surtout au niveau de la face du cou et des membres.

Enfant n'ayant pas un développement normal pour son âge.

Rougeur généralisée des téguments; exagération des saillies papillaires surtout accentuée au cou, à la nuque, aux grands plis articulaires.

L'hyperkératose est maximum au niveau des plis articulaires, coudes, aisselles, plis de l'aîne, régions poplitées, au niveau du cou.

A la paume des mains, à la plante des pieds ; processus hyperkératosique constituant un amas assez épais de matière cornée.

Cuir chevelu : sécrétion séborrhéique ; cheveux rares, mais de croissance normale.

Ongles normaux. Les annexes de l'épiderme ne sont pas altérés.

Pas d'hyperépidermotrophie.

Le reste de la peau est sain.

Pas d'affection analogue à signaler chez les antécédents.

C'est cette observation, nous l'avons déjà dit, qui a décidé M. Brocq à restreindre l'importance qu'il donnait autrefois à l'hyperépidermotrophie.

OBSERVATION IV

(Par MM. NICOLAS et FAVRE, in *Annales de Dermatologie*, 1906, p. 405).

X... entre le 18 octobre 1905 à la clinique de l'Antiquaille. Il a déjà été soigné dans le service pour la même affection.

Cette affection est héréditaire : son grand-père, une tante et un oncle ont la même maladie que lui.

La mère du malade ne présente aucune lésion.

Antécédents personnels. — Le malade a toujours joui d'une bonne santé. Il travaille à la campagne, boit jusqu'à cinq litres de vin. Dès sa naissance, on aurait remarqué qu'il avait la peau plus rude et de teinte plus foncée que normalement ; on aurait été frappé du développement du système pileux.

C'est vers l'âge de 18 mois qu'apparaissent les premières bulles. Ces poussées bulleuses se sont succédé depuis plus

ou moins intenses. Le malade a eu des périodes de rémission presque complète.

Actuellement, le malade est un jeune homme de taille moyenne, de développement normal.

Les lésions cutanées qu'il présente ont leur maximum d'intensité au niveau des membres.

Dans les régions atteintes, la peau présente un aspect ichtyosique plus ou moins accusé.

A un moindre degré cet état se traduit par un épaissement léger de la peau avec exagération des plis et des dépressions normales du tégument. Le sommet de chacune de ces saillies exagérées est revêtu d'une couche cornée gris jaunâtre. Le malade est obligé de prendre constamment des bains pour éviter que cette teinte jaunâtre ne passe au brun et même à la teinte noire.

Plus accusée, la lésion est caractérisée par de larges placards, rudes au toucher, grenus, de teinte foncée.

La peau est nettement épaissie; c'est une peau grossière à gros grains, sur laquelle se détachent avec un relief très accusé les sillons et les crêtes de la peau.

Chacune de ces crêtes est accusée par un relief corné, une hyperproduction kératique manifeste. Les îlots hyperkératosiques séparés par des sillons profonds, forment des figurations d'aspect variable. Dans la plupart des régions, la peau semble comme pavée par de petites plaques cornées juxtaposées.

Il est à remarquer que toutes les régions qui présentent l'aspect ichtyosique sont le siège d'une desquamation assez abondante. On peut détacher sans grande gêne, les petites plaques kératosiques. Elles sont, et nous insistons sur ce point, très médiocrement adhérentes. Au-dessous d'elles, la peau paraît lisse, rosée, très légèrement humide. L'ablation de ces productions exubérantes ne provoque aucune douleur et n'est suivie d'aucun saignement, mais le malade dit que le léger traumatisme ainsi causé est suffisant pour provoquer l'apparition d'une bulle. Il est à noter que ces sortes de squames, enlevées par le grattage, ne sont pas sè-

ches, dures, mais plutôt humides, un peu molles, comme grasses.

TOPOGRAPHIE DES LÉSIONS : *Face, cuir chevelu*. — Sains ; les cheveux sont normaux, bien fournis.

Nuque. — On note deux placards légèrement kératosiques au niveau de la nuque et de la région sus-hyoïdienne.

Thorax. — Ne présente qu'un léger degré de kératose uniforme des orifices pilo-sébacés.

Abdomen. — Les lésions réapparaissent à partir de l'ombilic, mais il s'agit simplement d'état rude, grenu de la peau, dont la teinte est gris brunâtre. On ne voit pas de véritables hyperproductions épidermiques.

Membres. — Les lésions sont ici très accusées uniformément réparties ; elles ne prédominent en aucun point sur aucune des faces des membres, et ne respectent pas les plis articulaires.

Bulles. — Sur ces téguments présentant un aspect ichtyosique se produisent des poussées bulleuses fréquentes.

Leur développement est rapide, en quelques heures elles ont atteint les dimensions d'une noisette, d'une noix.

Ces bulles paraissent avoir simplement pour plafond le revêtement kératosique décrit plus haut. Elles le soulèvent, le fissurent et la bulle éclate. Le liquide, une fois évacué, la bulle se dessèche rapidement et l'épiderme qui en tapisse le fond apparaît lisse, rose, légèrement érythémateux.

Elles guérissent d'ailleurs très vite et ne laissent jamais de cicatrices. Les bulles les plus volumineuses durent trois à cinq jours, et au bout de dix à quinze jours, toute trace locale de la bulle a disparu.

Poils. — Sont normaux, même au niveau des régions ichtyosiques. Ils sont relativement longs, fins, n'ont pas l'aspect grêle et sec que l'on voit chez les ichtyosiques vrais.

Les muqueuses n'ont jamais présenté aucune lésion.

L'état général est bon.

L'examen viscéral négatif.

Le malade présente un certain degré de polyphagie et de polydypsie.

Le sang ne révèle rien d'anormal. Au cours d'une poussée bulleuse, on a observé une polynucléose légère (72 p. 100) et une leucocytose peu marquée (12.600 globules blancs).

Le liquide des bulles contenait des éléments cellulaires assez nombreux, très déformés, vacuolaires.

Publiée par notre maître, M. le professeur Nicolas, sous le nom : « d'ichtyose bulleuse », cette observation nous paraît avoir sa place ici, car elle représente un type bien net de la variété bulleuse des érythrodermies congénitales ichtyosiformes.

OBSERVATION V (résumée)

(DANLOS. — Icthyose cornée. — *Annales de Dermatologie*, 1904, p. 1014).

Danlos, sous le nom d'ichtyose cornée, a présenté un malade, dont les plis de flexion étaient aussi atteints que les surfaces d'extension.

Bulles irrégulières de forme, flasques, ridées, bientôt suivies de croûtes et de guérison sans cicatrices. Ces bulles se produisent sous l'influence d'un traumatisme léger.

Enfin, érythrodermie sur la partie inférieure du tronc et les membres inférieurs. Sur le haut du corps, la rougeur fait défaut, mais la peau est excitable et donne sous la rayure de l'ongle une ligne assez persistante de vaso-dilatation.

La face est fortement séborrhéique.

Cuir chevelu. — Enduit séborrhéique intense.

Rien de net, relativement à la croissance des cheveux.

La triade symptomatique : érythrodermie, lésions des plis, bulles, nous permet de croire qu'il s'agit, dans ce cas, non d'ichtyose vraie, mais d'érythrodermie congénitale ishtyosiforme bulleuse

OBSERVATION VI (résumée)

(HALLOPEAU. — Sur un cas d'ichtyose anormale avec production bulbeuses, in *Bulletin de la Société française de dermatologie*, 1907, p. 90).

Début dans les premiers jours de la vie, envahissement des plis articulaires, rougeur des téguments, exagération des saillies papillaires, sécrétion séborrhéique des plus abondantes du cuir chevelu, soulèvement bulleux, hypotrophie du tégument externe, qui empêche le malade de fermer complètement les yeux, les doigts, tels sont les principaux caractères de cette observation, qui la différencient des ichtyoses et la font rentrer dans la variété bulleuse des érythrodermies congénitales ichtyosiformes.

M. Hallopeau en fait une forme grave d'ichtyose, nous verrons ce qu'il faut penser de cette conception.

OBSERVATION VII (résumée)

(LENGLET et MANTOUX, in *Annales de Dermatologie*, 1903, p. 230).

Enfant de 4 ans et demi, atteint depuis la naissance d'éruptions bulleuses sur fond rouge, d'abord à peu près généralisées se circonscrivant peu après aux régions palmaire et plantaire et au voisinage des grands plis.

Ces éruptions bulleuses s'accompagnent de kératodermie palmaire et plantaire exagérée à l'extrémité des doigts et des orteils et aux points de pression.

Ces éruptions ne laissent aucune cicatrice, aucun kyste épidermique.

Ongles légèrement dystrophiés. La kératose pilaire de la face et des bras est le seul phénomène dystrophique.

Cette observation, publiée sous l'étiquette : « Dermato-
tose bulleuse apparue immédiatement après la naissance.
Fait de passage intermédiaire à la dermatite polymor-
phe douloureuse de Brocq au pemphigus traumatique
héréditaire et aux variétés bulleuses de l'érythrodermie
congénitale ichtyosiforme », se différencie de la maladie
de Brocq par l'absence d'érythrodermie, de lésions ich-
tyosiformes et hyperépidermotrophiques prédominant
aux plis ; elle s'en rapproche par la kératodermie des
extrémités, la formation de bulles ne laissant pas de cic-
trices.

CHAPITRE V

FORME ATYPIQUE D'ÉRYTHRODERMIE CONGÉNITALE ICHTYOSIFORME

Nous avons eu jusqu'ici en vue des formes pures, à symptomatologie nette, cadrant exactement avec le type fondamental édifié par MM. Brocq et Lenglet, mais nous avons pu observer à la clinique de l'Antiquaille, dans le service de M. le professeur Nicolas, un cas un peu différent d'allure et de physionomie dont nous ne connaissons pas d'autre exemple dans la littérature et que nous interprétons néanmoins en faveur des érythrodermies ichtyosiformes dont il serait une forme atypique, localisée.

Nous ne saurions oublier qu'en pathologie cutanée il n'y a pas de types fermés, et qu'à côté de l'entité morbide pure servant de jalon et de repère à la classification, il y a place pour toute une série de cas, de faits de passage, qui, par des transitions insensibles, relie entre elles les dermatoses voisines. C'est précisément comme fait de passage entre les érythrodermies congénitales ichtyosiques, les kératodermies essentielles des extrémités et la maladie de Méléda que nous envisagerons l'observation qui va suivre.

Nous verrons, à ce propos, les divergences qui règnent encore parmi les dermatologistes français au sujet des relations des différentes dyskératoses congénitales entre elles.

OBSERVATION VIII

(NICOLAS et JAMBON).

C... Paul, âgé de 7 ans, entre à la clinique de l'Antiquaille, le 19 mai 1906, pour une dermatose généralisée et rebelle, qui s'est développée chez lui depuis sa naissance.

Antécédents héréditaires. — Sa grand'mère vit toujours, et a la peau fine. Son grand-père, âgé de 80 ans, a toujours eu la peau rude et rugueuse, et par endroits (bras et jambes), et bien que ce soit un paysan, ce fait a été remarqué par son entourage.

Parmi les oncles et les tantes du petit malade qui ont été au nombre de 12 environ, rien de particulier à signaler du côté du système cutané, sauf pour l'un d'eux, M. S... qui habite Lyon. Celui-ci aurait eu vers 18 ans une éruption ayant débuté par le visage et qu'il porte encore en ce moment sur les membres et sur le tronc; il a maintenant 40 ans. Cette éruption serait caractérisée par des plaques rougeâtres et desquamantes à contours figurés (psoriasis??).

La mère du petit malade présente à la partie postérieure des bras et avant-bras, des lésions d'ichthyose légère, caractérisées par l'état sec, la desquamation peu abondante en petites écailles grises, et adhérentes. Pas de troubles de la pigmentation à ce niveau. Aux membres inférieurs, kératose pileaire très marquée, mais sans lésions ichthyosiques vraies. Elle présente ces lésions depuis son enfance et s'est toujours bien portée.

Mariée à 27 ans. Son mari éthylique, n'a pas d'ichthyose, mais présente sur les épaules et sur les cuisses des **boutons** rouges sans caractère bien précis.

Antécédents personnels. — Le petit malade est fils uni-

que. Sa dermatose a débuté, d'après la mère, cinq ou six semaines après la naissance, par la face, et depuis s'est étendue progressivement et très lentement. Au bout d'un an, elle existait sur les bras et les jambes, mais très peu accusée. D'une façon générale, l'éruption n'a fait que croître et s'accuser avec l'âge.

La mère raconte qu'il y a eu des rémissions considérables dans la marche de la maladie et ceci sous l'influence de causes variables :

1° Lors de la première vaccination presque tout avait disparu ;

2° L'enfant a eu la rougeole cet hiver, à la suite de laquelle la dermatose disparut pendant un mois ;

3° Sous l'influence d'un changement d'air et de régime, il y a une atténuation manifeste ;

4° Sous l'influence de divers traitements ou même spontanément, il se produit des améliorations, puis des récidives.

Examen clinique. — Enfant normalement constitué, se développant d'une façon régulière au point de vue physique et intellectuel. L'examen des organes est négatif pour chacun d'eux ; on ne trouve à signaler comme phénomène pathologique que du thrill et un murmure très accusé dans les veines du cou.

La dermatose présentée par l'enfant est sèche, squameuse, suivant divers modes, un peu prurigineuse au dire de l'enfant ; néanmoins, ce prurit doit être peu intense, car on ne retrouve pas de traces d'écorchures par grattage, mais elle présente surtout une symétrie remarquable, au point de répéter exactement des deux côtés du corps, sur les régions atteintes, les mêmes festons, les mêmes figures ou les mêmes éléments isolés.

La description qui suit se rapporte à l'aspect de la maladie. Quand nous avons vu l'enfant pour la première fois, cet aspect s'est souvent modifié depuis, mais nous publions *in extenso* les notes prises à chaque étape de l'affection.

Au cuir chevelu. — Sur des plaques larges comme des

pièces de 1 franc ou de 2 francs, et non symétriquement placées d'ailleurs, les cheveux sont collés, agglomérés, par des squames grasses, blanches et brillantes, allongées et minces. En d'autres points se trouvent de petits amas de croûtes grasses séborrhéiques. Au niveau de ces plaques, les cheveux sont un peu raréfiés. Dans l'ensemble, ils paraissent croître normalement et on n'a pas constaté qu'ils poussaient plus vite que chez les autres enfants.

Au visage. — Sur toute la face, la peau est tirée avec un aspect lisse, sec et brillant; des craquelures la divisent en squames écailleuses. Cet état tiré et verni de la peau la fait ressembler à un masque collodiomé et a produit comme conséquence un agrandissement des orifices naturels (nez, bouche), et un léger degré d'ectropion, qui donne à l'enfant l'air étonné.

Aux oreilles. — La nuque est rouge vif, et présente une exfoliation lamelleuse abondante. Sur les lobules se voient manifestement des lésions d'hyperkératose papillomateuse avec des saillies cornées de plusieurs millimètres et qu'on peut détacher d'un coup d'ongle.

Sur le cou. — La peau, dans les trois quarts supérieurs, présente une infiltration, un épaissement diffus avec exagération des plis de flexion et quadrillage très apparent, qui rappelle la lichénification de Brocq. A ce niveau, l'épiderme est très sec et présente une desquamation farineuse.

Ces lésions s'arrêtent brusquement à la base du cou et se terminent par un liseré large de 2 millimètres, de couleur vieux rose.

Sur les premières apophyses épineuses dorsales se trouve un petit médaillon de la même couleur rouge jaunâtre un peu bistré, sur lequel se voient les mêmes lésions (infiltration, quadrillage, desquamation farineuse), faisant un peu la tache de bougie, mais ne faisant jamais la rosée sanglante.

Plusieurs petites plaques semblables à la précédente se trouvent symétriquement placées sur les régions deltoïdiennes et dans le creux des aisselles.

Les bras. — Présentent en avant, sur la face antérieure et sur la face interne, une languette longitudinale de peau saine, se terminant en pointe vers le pli du coude.

En arrière, c'est l'inverse, c'est-à-dire qu'une languette de peau malade monte en s'effilant jusque vers le creux de l'aisselle. La disposition de ces lésions est absolument symétrique. Le reste de la peau des membres supérieurs est occupé par de vastes placards infiltrés, épaissis, très secs, avec une desquamation farineuse, une teinte légèrement cuivrée, des bords dessinés géographiquement avec des contours sinueux et gracieux, exactement symétriques, et un liseré de bordure très net, de teinte vieux rose, se terminant brusquement.

Dans la languette de peau saine, on trouve de petites papules microscopiques, squameuses, jaunâtres, psoriasiformes; elles font déjà un peu la tache de bougie. Il en est de même pour les scarifications vaccinales qu'on a faites à l'enfant en peau saine, au moment de son entrée dans le service. Le vaccin n'a d'ailleurs pas pris.

Les avant-bras. — Sont tout entiers occupés par un état de la peau analogue, mais la lésion ici est diffuse et non en placards.

Le pli du coude n'est pas respecté.

Sur les poignets, en avant et en arrière, l'infiltration et le quadrillage sont beaucoup plus accentués.

Sur le dos des mains et des doigts, infiltration diffuse et présence de nombreuses crevasses ou fissures.

La paume des mains est sèche, brillante, mais sans lésions.

Le tronc. — En avant et en arrière est indemne.

Sur le fourreau de la verge et sur une zone circulaire entourant sa racine, mêmes lésions que celles décrites sur les bras. Un petit médaillon est placé symétriquement au-dessous de la partie externe du pli de l'aîne.

Sur les membres inférieurs. — La dermatose reprend les mêmes caractères que sur les bras, avec une disposition analogue par sa symétrie, ses grands festons. Elle commence

d'une manière générale au-dessus du pli de l'aîne, en avant et en dessous de la crête iliaque, en arrière. Même liséré, même infiltration que plus haut. Ces lésions englobent la totalité des membres inférieurs.

La desquamation en avant est peu accusée sur les cuisses, devient plus abondante vers les genoux, a son maximum sur les jambes où se trouvent de larges squames, s'atténue vers les malléoles et vient se terminer doucement vers la racine des orteils. En arrière, la desquamation est à peu près égale sur la fesse, la cuisse et la jambe. Les plis de flexion ne sont pas épargnés. La plante du pied est sèche, mais il n'y a pas d'hyperkératose. L'examen de la cavité buccale ne montre rien de particulier.

Les dents. — Sont saines et bien développées.

Les ongles. — Ne présentent pas d'altérations.

Les cheveux ont leur apparence normale : jamais on n'a observé que leur croissance, non plus que celle des ongles, soit plus rapide que chez les autres enfants.

Les follets existent sans développement anormal.

Le corps thyroïde est normal, du moins, autant qu'on en puisse juger.

2 juin 1906. — Depuis l'entrée de l'enfant et sans qu'il ne lui ait été fait aucun traitement, on a pu suivre la marche de l'affection et noter les modifications suivantes :

L'hyperkératose est en rétrocession manifeste aux lobules des oreilles et au niveau du cou. L'ensemble des lésions à contours figurés des membres, est devenu moins squameux et moins infiltré. Le liséré de limitation teinté en rose et qui encerclait les zones squameuses s'est atténué partout. La peau du visage est plus souple, moins tendue, les traits sont moins tirés.

D'autre part, la forme des lésions s'est également modifiée. On voit apparaître et se développer des petits éléments nouveaux, en particulier au niveau des régions signalées plus haut comme saines, sur l'épaule et sur le bras. Ces éléments apparaissent sous la forme de toutes petites macules de teinte terreuse, bistre, arrivant à faire une saillie à peine

appréciable, puis qui augmente pour constituer un micro-papule dont le développement continue excentriquement.

Le léger grattage à la surface de ces éléments fait apparaître une desquamation farineuse et en somme ces éléments jeunes ressemblent à des éléments psoriasiques.

Disons de suite qu'ils n'en ont que l'apparence et que la squame profonde de Bulkley, et le piqueté hémorragique, font défaut.

Ces lésions élémentaires arrivent à se fusionner et à former des placards semblables à ceux précédemment décrits.

Au niveau des membres inférieurs. — La limite sur la face antérieure de la cuisse et la plaque isolée située vers le pli inguinal ont pour ainsi dire disparu. On voit encore le liséré à peine teinté en fauve de l'ancienne limite, mais la limite actuelle est reportée à environ 4 centimètres plus bas, et cela symétriquement des deux côtés.

12 juin. — La dermatose qui avait paru s'atténuer sensiblement les jours passés, a repris une nouvelle poussée, au niveau de tous les placards érythémato-squameux qui existaient déjà. De même, les joues, les lèvres et le menton, qui étaient presque indemnes la semaine dernière, sont devenus de nouveau le siège d'une desquamation lamelleuse avec étirement des traits plus marqué.

L'hyperkératose s'accroît au niveau du cou.

Au niveau de la racine des membres supérieurs. — Les plaques existant déjà ont continué à s'accroître; de nouvelles papules ont apparu au niveau de la peau saine, d'abord miliaires, punctiformes, de teinte légèrement fauve — un peu plissées à leur surface, à peine, mais déjà nettement saillantes sous le doigt. Ces papules même les plus petites deviennent par le grattage léger de leur surface blanches et squameuses, mais les squames, même sur les papules jeunes, sont plus adhérentes que celles du psoriasis.

Le liséré rose qui dépassait légèrement le bord des placards squameux est redevenu net au niveau des membres supérieurs.

Deux placards symétriques se sont développés au niveau des aisselles.

La face a repris son aspect squameux, vernissé collodionné sur fond érythrodermique et brillant.

Il y a toujours tendance à faire un peu de rétraction de la peau du visage avec ébauche d'ectropion. Lorsque l'enfant ferme les yeux, les paupières restent écartées l'une de l'autre de près de 2 millimètres.

Au niveau du cuir chevelu. — On constate quelques placards pityriasiques, dans lesquels les cheveux sont largement emprisonnés dans les squames, placards moins régulièrement disposés que sur les téguments, mais tout de même un peu symétriques.

Aux mains. — Les fissures ont reparu sur la face dorsale avec des points de folliculité torpide.

Sur la muqueuse des lèvres, quelques petits points blanchâtres indiquent un peu d'hyperplasie épithéliale. La langue est un peu blanche, mais sans caractères anormaux, de même que pour les muqueuses génienne et palatine.

Au niveau de la colonne lombaire, sur les apophyses épineuses saillantes, se sont formés des placards squameux et des taches.

Les trois placards vaccinaux notés plus haut continuent à s'étendre avec un liséré d'extension rougeâtre de 1 à 2 millimètres, et ils arrivent à rejoindre les autres placards.

Légère diminution des lésions au niveau des plis articulaires du coude et du creux poplité.

23 juin. — On observe aujourd'hui une poussée de toutes petites papules miliaires, mais déjà blanchissant sous l'ongle et généralisées sur la peau de l'abdomen, la peau des lombes, la région ombilicale.

D'autres papules apparaissent au niveau des épaules et à la racine des membres inférieurs, près de la limite des grands placards figurés.

31 juin. — La dermatose est toujours en voie d'accroissement. L'hyperkératose est devenue plus abondante aux lobules des oreilles et du cou. Les squames entassées sont plus épaisses et plus blanches. Le liséré d'accroissement qui borde les lésions a reparu dans toute son intensité et,

en outre, aux membres inférieurs, les lésions qui avaient disparu à un certain moment ont repris l'aspect qu'elles avaient à l'entrée de l'enfant. Il en est de même autour de la verge. De plus, les papules que nous avons signalées au dernier examen sur la peau de l'abdomen, se sont généralisées, ont grandi spontanément et sont devenues confluentes sur la peau du thorax, de l'épigastre et de l'abdomen, formant un immense placard infiltré et hyperkératosique, sur lequel se détachent des îlots squameux très blancs et irrégulièrement dispersés. Dans le dos, il n'y a que quelques îlots squameux au niveau de la région médiane. Ailleurs, les papules n'ont pas conflué et restent isolées.

6 juillet. — Nous insistons encore une fois sur la disposition absolument symétrique des lésions cutanées de notre petit malade, aussi bien dans les contours et dans le géographisme des lésions, que dans le nombre et la confluence des petites papules élémentaires du tronc. Sur chaque cuisse, à la face externe et en son milieu, se trouve un petit emplacement de peau saine, des dimensions d'une pièce de 2 francs avec une disposition oblique ovalaire.

On ne voit pas du tout par quel mécanisme, ni pour quelle raison, cet endroit de peau saine se trouve ainsi enclavé dans une plaque d'hyperkératose tenant presque toute la cuisse. Sur le cou, les petites papules qui commencent à apparaître peuvent être facilement examinées en détail. Une quelconque d'entre elles est circonscrite par des bords polygonaux correspondant pour ainsi dire au quadrillage cutané, la face libre de la papule est aplatie, brillante, et l'ensemble a quelque analogie avec une papule de lichen plan. Si on gratte la surface on détermine du blanchiment, mais en somme assez limité et obtenu moins facilement que sur un élément de psoriasis. Pas de squame profonde plus large et plus épaisse, comme cela est classique à la base des éléments psoriasiques. D'autre part, après grattage, un purpura hémorragique survient, non seulement à l'endroit même de la lésion, mais même autour de celle-ci. Si on insiste on fait saigner.

19 juillet. — La dermatose est toujours à son paroxysme ; elle recouvre actuellement toute la peau du tronc, il n'y a plus que de rares intervalles de peau saine.

On fait deux biopsies, puis on institue le traitement suivant : bains sulfureux, lavages au savon noir, glycérolé cadique faible.

Au cuir chevelu, la rougeur et les squames ont envahi les parties restées saines jusqu'aujourd'hui.

Dans les aisselles, la peau du creux axillaire présente une infiltration très marquée avec une hyperkératose abondante, sous forme de petits cubes cornés à surface brunâtre, séparés les uns des autres par un quadrillage.

Rien de particulier au pli du coude. Au creux poplité, la peau est infiltrée, mais ne présente pas de productions kératosiques comme aux aisselles.

24 juillet. — Au niveau des deux biopsies pratiquées antérieurement, on voit se développer lentement deux petites chéloïdes cicatricielles. Depuis l'institution du traitement, l'amélioration est évidente ; les squames ont disparu presque partout, l'infiltration du derme a diminuée énormément et l'hyperkératose n'existe plus dans les endroits où elle était le plus apparente (oreilles, cou, aisselles). L'épiderme présente toujours un aspect érythémateux et la peau reste épaissie.

23 août. — Etat stationnaire. Dès le début du traitement, les productions hyperkératosiques ont été rapidement décapées, la face est devenue moins tirée, plus normale. A part ces modifications du début, il reste depuis ce moment-là un fond érythémateux et infiltré qui s'étend sur tout le siège de la dermatose ci-dessus décrite ; sur ce fond rouge, persistent de larges squames ichthyosiformes adhérentes à la peau et qui donnent une sensation très rugueuse au toucher. Ce n'est qu'au sortir du bain, après frictions, que l'enfant a un tégument à peu près lisse. Quelques heures après, la desquamation reparait. Sur les poignets, les lésions fissuraires qui existaient sont loin d'être guéries.

20 octobre. — Le traitement par des pâtes résorcinées n'a

pas de meilleurs effets; l'épiderme est toujours craquelé sur le visage, les lésions érythémato-squameuses des membres sont améliorées, mais subsistent d'une façon latente. Sur le tronc seulement on observe une rémission marquée. La peau à ce niveau tend à recouvrer sa souplesse et à devenir nette comme au premier examen.

22 février 1907. — Nous réexaminons l'enfant avant son départ du service. Il a présenté au mois de décembre une nouvelle poussée subaiguë de sa dermatose, mais localisée cette fois aux membres, à la face et au cou. Cette dernière poussée est d'ailleurs loin d'avoir atteint le paroxysme que nous avons observé et relaté plus haut.

Actuellement, le tronc tout entier est intact et on ne croirait pas que la peau, à ce niveau, ait été le siège d'une inflammation quelconque, tant ses fonctions sont redevenues normales; elle est souple, lisse, et ne présente ni séborrhée, ni sécheresse, ni épaissement.

Au visage, persistance de la sécheresse et de quelques craquelures. Sur le front, on voit un liséré rose pityriasique empiétant de 2 ou 3 centimètres sur la limite du cuir chevelu.

Au cou, l'aspect de lichénification persiste avec quadrillage, desquamation furfuracée, mais très atténuée et sans coloration noirâtre. Aux membres supérieurs et inférieurs, les lésions d'infiltration symétrique avec érythrodermie, desquamation avec quadrillage sur les avant-bras et état craquelé des mains, sont encore visibles, mais très atténuées, et, détail particulier, la limite des lésions est située très en dessous de la racine des membres, c'est-à-dire qu'elle s'est abaissée considérablement.

26 septembre 1908. — L'enfant revient faire un nouveau séjour; il est en pleine poussée de sa dermatose et celle-ci présente les mêmes caractères que lors du premier séjour. La symétrie des placards érythro-ichthyosiques est toujours très nette, mais moins absolue qu'auparavant, et au niveau des épaules, de la poitrine, de l'abdomen, certains placards sains d'un côté sont ichthyosiques de l'autre.

Le cuir chevelu présente simplement un peu de pityriasis diffus à squames grasses.

Dans les aisselles, on trouve des lésions d'hyperkératose formant un pavage de petits tubes cornés bien délimités par des sillons croisés perpendiculairement. On peut arracher quelques-uns de ces tubes cornés sans ulcérer la peau, on retrouve au-dessous d'eux des squames épidermiques.

Au niveau des creux poplités, l'hyperkératose est très accentuée, mais n'arrive pas à former des blocs de corne comme dans l'aisselle. Pas de modifications appréciables au pli de l'aîne et au coude ; l'épiderme est rouge et squameux, mais sans productions particulières. Au cou, le quadrillage très intense arrive à délimiter, surtout en arrière vers la nuque, des formations cornées, dures au toucher et presque noires.

La face dorsale des mains et du tiers inférieur des avant-bras est beaucoup plus rouge vif que le reste du tégument ; elle est semée de craquelures et de fissures plus ou moins profondes ; ces lésions sont dues sans doute à l'action des agents extérieurs (soleil, humidité) sur une peau dépourvue de ses moyens normaux de protection.

Certaines squames des avant-bras assez adhérentes présentent sur leur face profonde des prolongements hyperkératosiques qui s'enfoncent dans les petits orifices de la peau et les font ressembler, une fois regardées par leur face adhérente, à une langue de chat.

La paume des mains et la plante des pieds sont sèches et sillonnées en divers sens de lignes blanchâtres, où l'épiderme est fendillé, mais il n'y a ni desquamation vraie ni kératodermie.

Les ongles sont normaux et les cheveux n'ont pas de troubles de croissance, de même pour les cils et les sourcils.

La peau de l'enfant est pourvue de follets dont le développement paraît normal pour son âge.

Le visage a repris son aspect collodionné avec l'ectropion déjà décrit. Sur la face cependant, une région est presque complètement respectée, sans rougeur et sans squames, c'est celle du petit masque correspondant au lobule du nez, aux

ailes du nez, à la lèvre supérieure, à la lèvre inférieure et ressaut du menton.

Les oreilles sont très hyperkératosiques.

En somme, la dermatose occupe la presque totalité du tégument; il y a peu d'îlots sains, presque tous situés sur le tronc, mais à leur niveau la peau est absolument normale, blanche, souple et fine.

Cette observation se rapproche des érythrodermies congénitales ichtyosiformes par plusieurs caractères : les lésions tégumentaires de la face et du cou, le masque collodionné du visage, l'épaississement de la peau de la région cervicale, des aisselles, avec saillies papillaires cornées très accentuées et quadrillage net, l'érythrodermie de toutes les régions atteintes, la séborrhée du cuir chevelu, les alternatives de diminution et d'augmentation, mais elle en diffère par de nombreux points. C'est d'abord la limitation exacte des régions atteintes, les lésions des bras, des jambes, du cou sont nettement encerclées par une bordure érythémateuse qui les sépare du tégument sain. Le liseré rouge jaunâtre qui sert de bordure, décrit toute une série de festons, harmonieusement dessinés, qui ne semblent pas être en rapport avec la distribution nerveuse ou circulatoire des régions. C'est ensuite la symétrie des altérations cutanées, qui est dans notre cas absolue, puisqu'elle reproduit sur un côté, sans en rien omettre, tout le géographisme des lésions qu'on observe de l'autre. C'est enfin la présence de petits éléments dont on pouvait suivre l'évolution et qui donnaient l'impression d'une papule de psoriasis, mais s'en distinguaient par les caractères du grattage.

Quelle place faut-il donc assigner à cette observation ? On ne peut songer à l'ichtyose vraie, à cause de l'érythro-

dermie, de la disposition des lésions que n'épargnent pas les plis de flexion, de la séborrhée du cuir chevelu. Le psoriasis ne doit figurer ici que pour mémoire, car le grattage ne permet pas de retrouver la desquamation micacée abondante, ni la squame profonde de Duncan-Bulkeley, ni le piqueté hémorragique.

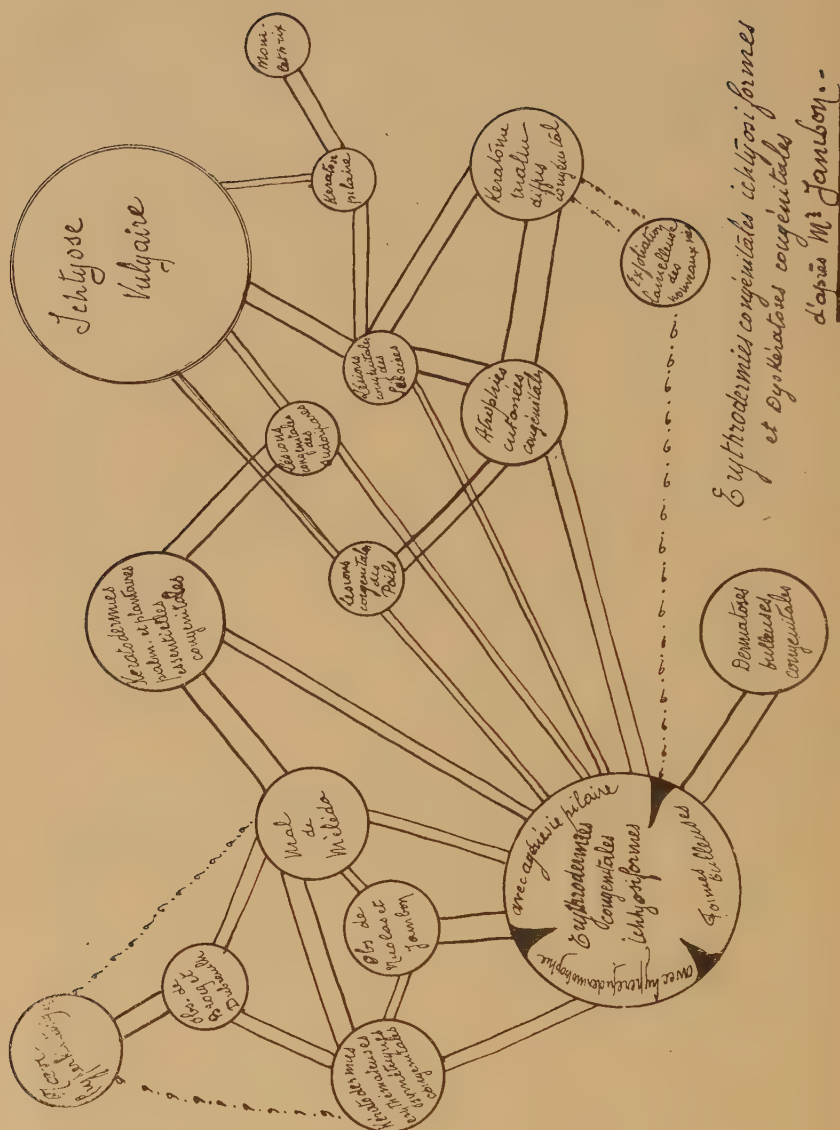
Le pityriasis pilaire de Devergie doit être écarté, puisque les lésions n'ont pas une origine folliculaire et que les cônes pileaires caractéristiques font défaut.

Les kératodermies érythémateuses congénitales symétriques offrent de grandes analogies avec le cas que nous publions, elles sont constituées par des plaques bien souvent limitées, mais s'accompagnent d'hyperkératose palmaire et plantaire.

On en peut dire autant de la maladie de Méléda, telle qu'elle a été décrite par Ehlers, où s'associent une kératodermie palmaire et plantaire, un épaissement ichtyosiforme de la peau et des plaques hyperkératosées nettement limitées par des lignes ondulées.

Dans notre cas, la kératodermie palmaire et plantaire est absente; nous ne pensons pas cependant que ce soit là une barrière infranchissable, et nous croyons que l'observation VIII est un fait de passage, un chaînon, qui réunit au vaste groupe des érythrodermies congénitales ichtyosiformes les kératodermies érythémateuses symétriques congénitales, la maladie de Méléda, qui n'en sont peut-être que des formes atténuées localisées.

Le graphique ci-contre, qu'a bien voulu nous communiquer M. le chef de clinique Jambon, fera bien comprendre la place qu'occupent au milieu des dyskératoses les érythrodermies congénitales ichtyosiformes. Elles sont



Erythrodermes congestives ichtyosiformes
 et *Dyskeratose congestives*
 d'après M. Janbon.

assez voisines, comme nous venons de la dire, des kératodermies érythémateuses, du mal de Méléda et des kératodermies essentielles palmaire et plantaire. Elles offrent aussi des rapports évidents avec les lésions congénitales des poils (par l'hyperépidermotrophie), les lésions congénitales des sudoripares (par l'hyperidrose), les lésions congénitales des sébacées (par la séborrhée), les atrophies cutanées congénitales (par l'hypotrophie et les apparences sclérodermiques). Par contre, elles sont très loin, comme le montre ce graphique, de l'ichtyose vulgaire; elles en sont absolument distinctes.

Quelques dermatologistes, cependant, ne pensent pas ainsi et refusent aux érythrodermies congénitales ichtyosiformes la valeur d'un groupe à part dans la classification des dyskératoses.

M. Hallopeau ne voit dans ces faits qu'une variété plus intense, exagérée de l'ichtyose vulgaire. L'apparition précoce des lésions, l'extension aux plis articulaires ne suffisent pas à différencier ces types morbides, car l'ichtyose peut débiter plus tôt qu'on ne le pense généralement et l'extension de la dyskératose aux plis articulaires peut n'être que le fait d'une forme intense. Enfin, les éruptions bulleuses et les hypotrophies peuvent s'expliquer par un trouble de nutrition du derme et du squelette venant se surajouter à la dystrophie épidermique. Il conclut que ce sont là des variétés d'une seule et même altération congénitale de la peau.

Plus simpliste encore est la conception de M. Méneau (1). Convaincu que les observations cliniques qui

(1) MÉNEAU. L'ichtyose fœtale dans ses rapports avec l'ichtyose vulgaire. *Annales de Dermatologie*, 1903, p. 97.

correspondent actuellement aux érythrodermies congénitales ichtyosiformes ne sont que des variétés bénignes de l'ichtyose fœtale, M. Méneau a cherché à établir que l'ichtyose fœtale ainsi entendue et l'ichtyose vulgaire n'étaient séparées l'une de l'autre ni par des différences cliniques, ni par des différences anatomiques, et que leur distinction devenait une vue de l'esprit.

Une pareille interprétation des faits nous ramène au chaos et à la confusion qui régnaient autrefois sur les dyskératoses. On ne saurait s'y arrêter.

La conception de M. Thibierge est plus séduisante. Il prétend rattacher l'érythrodermie congénitale ichtyosiforme au kératome diffus malin congénital. L'ichtyose fœtale comprend, d'après lui, deux ordres de faits : 1° les faits de kératome malin diffus congénital très rares, qui constitueraient la forme grave de l'ichtyose fœtale, forme incompatible avec la vie; 2° des faits décrits par Brocq sous le nom « d'érythrodermie congénitale ichtyosiforme », constituant la forme bénigne de l'ichtyose fœtale, forme permettant la survie.

M. Brocq paraît accepter cette manière de voir quand il dit : « Il est fort possible, je dirais même qu'il est plus que probable qu'il y a des séries de faits de passage comme intensité et comme gravité entre nos érythrodermies congénitales ichtyosiformes et le kératome malin diffus congénital. Mais, d'autre part, ces deux types morbides ont un aspect tout différent et un pronostic inverse; ils ont chacun leur physionomie bien définie, et nous ne voyons pas pourquoi, tout en reconnaissant leurs affinités on ne les conserverait pas tous deux comme types morbides distincts. »

C'est à l'avenir de faire la preuve de ces faits de passage, mais actuellement on n'a pas encore le droit de faire des érythrodermies congénitales ichtyosiformes et de l'ichtyose fœtale deux formes cliniques d'une même maladie.

M. Darier, dans son *Précis de dermatologie*, fait des hyperkératoses congénitales, qu'elles soient généralisées (kératome diffus malin congénital, érythrodermie de Brocq), ou localisées (kératodermie familiale, maladie de Méléda), une malformation cutanée du même ordre que les nævi hyperkératosiques et verruqueux et les nævi linéaires.

Ce rapprochement entre les nævi hyperkératosiques et les érythrodermies congénitales ichtyosiformes semble assez difficile. Il y a loin de la fixité absolue d'un nævus constitué, ayant tendance à progresser, aux poussées irrégulières de la maladie de Brocq, qui régresse à certains moments d'une façon complète.

La lente, mais constante aggravation des lésions, qui est la caractéristique de ces nævi hyperkératosiques, ne permet pas d'en faire des variétés de l'érythrodermie congénitale ichtyosiforme émanant du même processus morbide.

Nous croyons devoir reproduire ici une observation de M. Dubreuilh, qui se rattache précisément aux nævi hyperkératosiques. C'est une érythro-kératodermie symétrique en placards, avec cette particularité que, depuis la naissance, elle a eu une marche progressive, aboutissant à des lésions définitivement constituées. C'est ce caractère qui a décidé M. Brocq à envisager le cas signalé par Dubreuilh comme une forme clinique absolument dis-

tincte des érythrodermies congénitales, comme une variété de *navi érythrodermiques hyperkératosiques*.

OBSERVATION

(DUBREUILH. — In *Annales de Dermatologie*, 1905).

La petite F... nous est présentée pour la première fois en 1896, à l'âge de 2 ans. Elle est née à terme, a été nourrie par sa mère, les lésions actuelles n'ont été constatées que vers l'âge de 1 an. Cependant, dès les premiers mois de sa vie, on avait remarqué la dureté anormale de la peau des mains et des pieds. La maladie actuelle s'est montrée vers l'époque du sevrage par des plaques siégeant sur la face et les fesses, et qui se sont multipliées depuis, offrant tantôt une teinte rouge foncé, tantôt simplement brune.

Sur les membres inférieurs. — On trouve, disséminées sans ordre, de grandes plaques, de forme très irrégulière. Ces plaques sont d'une couleur brun jaunâtre, ou bistrée. Elles ne sont pas saillantes ni infiltrées, mais donnent au toucher une sensation d'induration superficielle et de rugosité. Leur surface présente un quadrillage bien marqué dû à l'exagération des principaux plis normaux qui limitent de petits champs quadrilatères finement chagrinés. Les follicules pileux un peu dilatés sont marqués par des bouchons cornés noirâtres. Sur ces plaques brunes et rugueuses se détachent des macules rouges qui sont passagères, et ne durent que quelques heures. Dans le voisinage et sur les parties saines de la peau, apparaissent des macules rouges tout à fait semblables.

Sur la face. — On trouve, au milieu de chaque joue, une plaque brune un peu dure, à la surface légèrement écaillée, par suite d'une foule de petits bouchons cornés folliculaires. Ces plaques sont marbrées de quelques taches rouges, et sont souvent en hiver le siège de phlyctènes douloureuses.

Plante des pieds. — Occupées par une semelle hyperkératosique bien limitée, couvrant les orteils en totalité. Il n'y a pas de bordure rouge, et l'épaississement est uniquement dû à la couche cornée qui est jaune lisse, résistante, souple et desquame en fines lamelles nacrées.

Avant-bras. — Le tiers inférieur de chaque avant-bras et la main tout entière sont occupés par une seule plaque brunâtre avec une très légère desquamation, de l'hypertrichose et des marbrures rouges. La face palmaire est couverte d'une couche cornée épaisse desquamant en fines lamelles.

Ongles et cheveux. — Sont normaux.

Il y a de petits ganglions durs et indolents au cou, dans les aisselles et dans les aines.

L'enfant est parfaitement développé. Sa santé générale excellente.

Depuis huit ans, il n'y a eu aucune amélioration, tous les traitements sont restés infructueux : emplâtres desquamatifs à l'acide salicylique, glycérine résorcinée à 10 p. 100, iode. En décembre 1904, on note l'état suivant :

Face. — Sur chaque joue, grande plaque irrégulière de 6 à 7 centimètres, donnant une sensation d'épaississement superficiel. La surface est rougeâtre, terne, un peu rugueuse.

La bordure est marquée par un liseré rougeâtre. Il y avait sur la tempe droite une plaque symétrique qui est maintenant fusionnée avec celle de la joue.

Tout le nez est occupé par une plaque qui arrive presque au contact des plaques des joues, la peau est rougeâtre sans infiltration, mais l'épiderme qui la recouvre est un peu épaissi et brunâtre.

Le menton et les régions sus et sous-hyoïdiennes sont couverts de macules rouges, apparues depuis un an. Le pavillon de l'oreille est envahi. La peau, à ce niveau, est recouverte d'un épiderme corné, brunâtre, fendillé, desquamant difficilement, et formant, au niveau des lobules, une hyperkératose plus accentuée en pavés de petits blocs.

Membre supérieur. — Une plaque à chaque olécrâne et une grande plaque occupant la main et la moitié inférieure de l'avant-bras. *Sur l'olécrâne*, plaque ovalaire, un peu saillante, dû à l'épaississement de l'épiderme corné qui se détache en lambeaux épais, souples, nacrés.

Sur l'avant-bras et le poignet. — La grande plaque qui couvre la main, comme un gant, est nettement limitée supérieurement en bracelet irrégulier. La peau est bistrée, épaissie, se laisse bien moins plisser que normalement. Elle est sèche, rugueuse. L'épiderme épaissi desquame en petites lamelles souples. Les plis de flexion sont conservés, mais l'examen à la loupe montre un gaufrage papillaire très fin et très abondant. La desquamation devient très abondante et épaisse, si les soins de toilette sont négligés.

Main. — Paume épaissie, teinte jaunâtre due à l'épaississement de l'épiderme corné, qui est souple, humide, sans desquamation. Sur le dos de la main, rougeur terne, seuls les grands plis persistent. La desquamation est faible et se marque par la blancheur des plis et quelques lamelles fines collodionnées.

Ongles. — Très courts et plus rouges, recouverts par un très large replis sus-unguéal. Pas d'hypertrichose sur la main ou les doigts. Hyperhidrose sur les paumes.

Membres inférieurs. — Sur les fesses et à la partie postérieure des cuisses, une douzaine de grandes plaques, se correspondant avec une certaine symétrie, constituées par un hyperkératose brune se détachant en lambeaux assez épais et reposant sur une peau souple. Elles sont parfois bordées d'un liseré rouge. On voit, en outre, çà et là, sur la peau saine, des taches anguleuses rougeâtres s'effaçant à la pression, passagères et qui marquent le début des plaques hyperkératosiques. Au-devant de chaque genou, une grande plaque analogue aux précédentes.

Les deux extrémités inférieures sont occupées par une plaque qui occupe comme une chaussette le pied, le cou-de-pied et remonte en avant jusqu'au tiers inférieur de la jambe.

Le pied présente des altérations correspondant à celles de la main. Hyperidrose constante. Légère hypertrichose sur les cuisses.

En résumé. — La maladie date de la première enfance, a été constamment progressive. La lésion débute par l'érythème survenant sous forme de macules rouges, sans infiltration ni contours réguliers. Ces macules sont passagères et amènent des altérations fixes : la peau prend une teinte brunâtre, perd son grain normal, devient plus dure, la couche cornée devenant manifestement épaissie.

Les placards d'hyperkératose ont une forme assez régulière. Ils occupent la face et les membres et enveloppent entièrement les mains et les pieds. Ils sont couverts d'un enduit squameux épais, brunâtre, sauf sur la paume des mains et les plantes des pieds, où la couche cornée plus compacte prend une épaisseur considérable et ne desquame qu'en lamelles minces.

Les plis cutanés sont en grande partie abolis.

Sur toutes les plaques hyperkératosiques, il y a un certain degré d'hypertrichose. Les sueurs normales sur le reste du corps sont exagérées aux mains et aux pieds.

Ainsi isolées des nævi hyperkératosiques, de l'ichtyose fœtale et de l'ichtyose vulgaire, les érythrodermies congénitales ichtyosiformes apparaissent de plus en plus comme un groupe de dermatoses tout à fait autonomes, absolument distinctes des autres dyskératoses. Elles peuvent cependant présenter des variétés qui les relient insensiblement à d'autres malformations congénitales de la peau; dans le cas que nous avons étudié, c'était aux kératodermies érythémateuses symétriques; dans l'avenir, ce sera peut-être à l'ichtyose fœtale, mais ce ne sera sûrement jamais à l'ichtyose vulgaire.

CONCLUSIONS

I. — Jusqu'en 1902, les dyskératoses congénitales ont été confondues entre elles, malgré leurs différences cliniques, et rattachées par les auteurs au groupe des ichtyoses.

II. — M. Brocq, puis M. Lenglet, ont définitivement séparé de ce groupe des ichtyoses une variété de dyskératoses à laquelle ils ont donné le nom d'érythrodermie congénitale ichtyosiforme avec hyperépidermotrophie.

III. — L'étude des observations publiées depuis sur des dermatoses analogues et les faits nouveaux que nous apportons nous permettent de confirmer les conclusions de Brocq et Lenglet au point de vue classification générale de ces maladies.

IV. — Le symptôme hyperépidermotrophie n'a qu'une importance secondaire et la maladie doit simplement porter le nom d'érythrodermie congénitale ichtyosiforme.

V. — Tout autour de ce groupe fondamental, nettement séparé des ichtyoses vraies, on trouve une série de formes atténuées ou de faits de passage qui le rattachent par différents caractères aux dermatoses congénitales voisines, telles que le mal de Méléda, la kératodermie

essentielle palmaire et plantaire, les lésions congénitales des phanères, et peut-être l'ichtyose fœtale.

VI. — En tout cas, nous pensons que l'autonomie du groupe érythrodermie congénitale ichtyosiforme doit être respectée et qu'on ne saurait l'assimiler ni aux nævi hyperkératosiques (Darier), ni à l'ichtyose fœtale (Thibierge), ni à l'ichtyose vulgaire (Hallopeau).

Vu :

Vu :

Le Président de la Thèse, .

Le Doyen,

NICOLAS.

L. HUGOUNENQ.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Lyon, le 28 juin 1909.

Le Recteur, Président du Conseil de l'Université,

P. JOUBIN.

BIBLIOGRAPHIE

- ALPAR. — Ichtyosis localis palmaris et plantaris. (Société hongroise dermatologique et urologique. Budapest, 26 janvier 1899, *Monatshefte für prak. dermat.*, 1899, p. 412.)
- AMICIS. — Über einen seltenen Fall von hystricismus mit universalis seborrhœ. (Extrait de *Giornale ital. della malattia ven. et della pelle*, 1884, p. 6.)
- Due case di cheratoma familiare congenito della estremita. (*Atti della societa ital. di dermatologia e syphilographia*, t. III, p. 54.)
- AUDRY et DALOUS. — Sur une atrophie héréditaire et congénitale du tégument palmaire. (*Annales de dermat. et de syph.*, 1900, p. 781.)
- AUDRY. — Dyskératose palmaire au cours d'une ichtyose irritable. (*Annales de dermat.*, 1903, p. 610.)
- BALLANTYNE. — Congenital ichthyosis. (*Archiv. f. Pediat*, 1894, t. XI.)
- BAR. — Moulage d'un fœtus atteint d'ichtyose fœtale. (*Ann. de dermat. et de syph.*, 1892, p. 177.)
- BEHREND. — Ein Fall von idiopathischer angeborener Hautatrophie. (Berlin, *Klin. Wochenschrift*, 1895, n° 6.)
- BENNETT. — Ichtyosis palmaris et plantaris. (*Australian medical Gazette*, 15 octobre 1893, p. 344.)
- BESNIER et DOYON. — Notes des leçons de Kaposi. (Paris, t. II, p. 836.)
- BILLARD. — Sur une alopecie ichtyosique. (*Journal des mal. cutanées et syphilit.*, 1897, p. 193.)
- BLASHKO. — A propos d'un cas d'ichtyose. (*Dermatologische Vereinigung zu Berlin, Monatsh. f. prak. Derm.*, 1894, t. II, p. 31.)

- BOWEN. — La couche épitrichiale de l'épiderme et ses relations avec l'ichtyose congénitale. (Société améric. de dermatologie. Congrès de Montréal, sept. 1895. *Monatsh. f. prak. Derm.*, t. I, p. 200, 1896.)
- BROCQ. — Traitement des maladies de la peau. (Paris, 1892, p. 609.)
— Erythrodermie congénitale ichtyosiforme avec hyperépidermotrophie et complications de bulles. (*Ann. de dermat.*, 1902, p. 1.)
- BROCQ et DUBREUIL. — Erythro-kératodermie symétrique en placards disséminés (Nævus érythrodermique hyperkératosique ou mal de Méléda). (*Bulletin de la Société franç. de dermat.*, 1908, p. 332.)
- BROCQ et FERNET. — Erythrodermie congénitale ichtyosiforme avec un certain degré d'agénésie pileaire. (*Bulletin de la Société française de dermat.*, 1908, p. 327.)
- BIZARD et LANGEVIN. — Erythrodermie congénitale ichtyosiforme avec hyperépidermotrophie. (*Bulletin de la Société franç. de dermat.*, 1908, p. 92.)
- DU CASTEL et BEAUDOIN (Georges). — Télangiectasie symétrique familiale et congénitale avec hyperhidrose (maladie de Méléda). (*Ann. de der. et de syph.*, 1899, p. 1054.)
- DU CASTEL. — Kératose palmaire et plantaire. (*Ann. de dermat. et de syph.*, 1900, p. 1232.)
- DANIEL et CORDES. — Case of foetal ichthyosis. (*Journal of the american Association*, 27 octobre 1900, p. 1081. *Ann. de dermat.*, 1901, p. 589.)
- DAULOS. — Erythrodermie ichtyosiforme bulleuse. (*Ann. de dermat.*, 1904, p. 1014.)
- DARIER. — Précis de dermatologie, 1909, p. 106 et 193.
- DUBREUILH. — Le signe de Nikolsky dans le pemphigus. (*Ann. de dermat. et de syph.*, 1901, p. 72.)
— Kératodermie érythémateuse en placards disséminés. (*Ann. de dermat.*, 1905, p. 144.)
- DUBREUILH et GUÉLAIN. — Acrokératome héréditaire. (Société de dermat. et de syph., 1901, p. 181.)
- ELLIOT. — Uber zwei Falle von Ichthyosis intra uterina. (*Monatsh. f. prak. dermat.*, 1861, t. I, p. 499.)
— Keratosis sebacea combinirt mit hypertrichosis. (*New-York med. journ.*, 1885, p. 64.)

- EHLERS. — Mal de Méléda. (*Ann. de dermat.*, 1897, p. 657.)
- FOURNIER. — Stigmata dystrophiques de l'hérédosyphilis. (Th. Paris, 1898, p. 216.)
- GALLOWAY. — Dermatitis exfoliatrices généralisées. (*Ann. de dermat.*, 1899, p. 589.)
- GIOVANNINI. — Über einen Fall von Ichtyosis mit Hypertrophie der Schweißdrüsen. (*Arch. für Derm. und Syph.*, t. XXVII, p. 1, 1894.)
- GOLDSCHREIDER. — Ausgebreiteter Ichtyosis starker Hyperhidrose des Gesichts. (*Verh. der berl. dermat. Gesellschaft*, 2 février 1892.)
- GLAWTSHE. — Cas anormal d'ichtyose. (Société de dermat. et de vénér. de Moscou, *für dermat. Zeitschrift*, 1899, p. 227.)
- HALLOPEAU. — Sur une ichtyose vulgaire consécutive à une exfoliation lamelleuse congénitale ou ichtyose fœtale. (*Ann. de dermat.*, 1903, p. 953.)
- Nouvelle note sur un cas d'ichtyose anormale avec productions bulleuses. (*Bullet. de la Soc. franç. de dermat.*, mars 1907, p. 92.)
- HALLOPEAU et JEANSELME. — Sur une ichtyose avec hypotrophie simulant une sclérodémie. (*Ann. de dermat. et de syph.*, 1895.)
- HALLOPEAU et WATELET. — Forme atténuée d'ichtyose fœtale. (*Soc. de dermat.*, 1892.)
- HALLOPEAU et BOUDET. — Sur l'état du corps thyroïde chez les enfants atteints d'ichtyose congénitale. (*Bulletin de la Société franç. de dermat.*, 1907, p. 99.)
- HALLOPEAU et ROY. — Sur une ichtyose hystrix avec productions bulleuses et hypotrophies. (*Ann. de dermat.*, 1905, p. 868.)
- HUTCHINSON. — Sur le pemphigus et ses variétés. (*Monatsh. f. prakt. dermat.*, 1899, t. I, p. 463.)
- IVANYI. — Ein Fall von Ichtyosis. (*Monatsh. für prakt. dermat.*, 1899, t. II, p. 413.)
- JACOBI. — Für casuistik der Ichtyosis palmaris et plantaris cornea familiaris. (*Arch. für dermat. and syph.*, t. XLV, p. 277.)
- JOSEPH. — Ichtyose hystrix. (*Berlin. dermat. Gesellschaft*, 1^{er} mars 1898.)
- LENGLET. — Vue d'ensemble sur quelques dermatoses congénitales, en particulier sur les érythrodermies congénitales ichtyo-

siformes avec hyperépidermotrophie de Vidal-Brocq. (Thèse de Paris, 1902.)

— Les dyskératoses congénitales et leurs associations morbides. (*Ann. de dermat.*, 1903, p. 389.)

LENGLET et MANTOUX. — Dermatoses bulleuses apparues immédiatement après la naissance, fait de passage entre la dermatite polymorphe de Dühring-Brocq, le pemphigus traumatique et les érythrodermies congénitales ichtyosiformes. (*Ann. de dermat. et de syph.*, mars 1903, p. 230.)

MÉNEAU. — De l'ichtyose fœtale dans ses rapports avec l'ichtyose vulgaire. (*Ann. de dermat.*, 1903, p. 97.)

MUNNICH. — Zwei Falle von Ichtyosis fœtalis. (*Monatsh. für prakt. dermat.*, 1886, p. 240.)

NEUMANN. — Über Keratosis universalis congenita. (*Arch. f. dermat. und syph.*, 1902, t. LXI, p. 163.)

NIELSEN. — Ichtyosis avec localisation atypique et sclérodactylie chez un très jeune enfant. (Société danoise de dermatologie, 4 janvier 1899. *Dermatolog. Zeitschrift*, p. 241, 1899.)

NIKOLSKY. — Contribution à l'étude des anomalies congénitales de kératinisation. (XI^e Congrès national de dermat. et de syph., Paris, 1900.)

MAX PENKERT. — Über Ichtyosis. (*Derm. Zeitschrift*, 1899, p. 171.)

POSPELOW. — Atrophia cutismaculosa. (Société de dermat. de Moscou.)

RASCH. — Erythrodermia exfoliativa universalis congenita familiaris. (*Derm. Zeitschrift*, t. VII, p. 806.)

RAVOGLI. — A case of erythrodermia squamosum. (*Journal of American Med. Association*, 13 juillet 1901, p. 109.)

RIECKE. — Über Ichtyosis congenita. (*Arch. f. Derm. und Syph.*, 1900.)

RONA. — Hochgradige Ichtyosis im Säuglingsalter. (*Arch. f. Derm. und Syph.*, 1899, n^o 3.)

SANGSTER. — A case of congenital exfoliation of the skin. Keratolysis exfoliativa. (*The British journal of Dermatology*, p. 37, février 1895.)

SEHERWELL. — Ein Fall congenitaler dermatitis herpetiformis. (*Journal of cut. and genito urin. diseases*, 17 octobre 1899.)

SCHOUP. — Über Ichtyosis hystrix. (*Dermat. Centralblatt, analyse in dermat. Zeitschrift*, 1899, p. 339.)

TOMMASOLI. — Akrokeratoma hystriforme hereditarium. (*Atlas international des maladies rares*, n° 28, fasc. 9.)

WASHMUTH. — Beitrag für Lehre von der Hyperkeratosis diffusa congenita. (*Beit. zur Path. Anatom.*, Bd. XXVI.)

WINFIELD. — Ein Beitrag zur Etiol. der Ichtyosis congenita. (*Journal of cut. genito-urin.-diseases*, nov. 1897.)

